N° 60

ÉTUDE

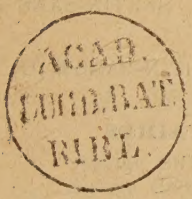
SUR

UN CAS DE MICROMÉLIE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue à la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 13 Juin 1903



PAR

UTÉZA

Né à Béziers, le 14 août 1873

POUR OBTENIR LE TITRE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MONTPELLIER
IMPRIMERIE DELORD-BOEHM ET MARTIAL
ÉDITEURS DU MONTPELLIER MÉDICAL

1903

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. MAIRET (✻)..... DOYEN
FORGUE..... ASSESSEUR

PROFESSEURS :

Clinique médicale	MM. GRASSET (✻).
Clinique chirurgicale	TEDENAT.
Clinique obstétricale et Gynécologie	GRYNFELTT
— Charg. du Cours, M. PUECH.	
Thérapeutique et Matière médicale	HAMELIN (✻).
Clinique médicale	CARRIEU.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	MAIRET (✻).
Physique médicale	IMBERT.
Botanique et Histoire naturelle médicale	GRANEL.
Clinique chirurgicale	FORGUE.
Clinique ophtalmologique	TRUC.
Chimie médicale et Pharmacie	VILLE.
Physiologie	HEDON.
Histologie	VIALLETON.
Pathologie interne	DUCAMP.
Anatomie	GILIS.
Opérations et Appareils	ESTOR.
Microbiologie	RODET.
Médecine légale et Toxicologie	SARDA.
Clinique des maladies des enfants	BAUMEL.
Anatomie pathologique	BOSC.
Hygiène	BERTIN-SANS H.

Doyen honoraire : M. VIALLETON.
Professeurs honoraires : MM. JAUMES, PAULET (O. ✻), BERTIN-SANS E. (O. ✻)

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Accouchements	MM. VALLOIS, agrégé.
Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées	BROUSSE, agrégé.
Clinique annexe des maladies des vieillards	VEDEL, agrégé.
Pathologie externe	IMBERT Léon, agrégé.
Pathologie générale	RAYMOND, agrégé.

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM. BROUSSE.	MM. VALLOIS.	MM. L IMBERT.
RAUZIER.	MOURET.	VEDEL.
MOITESSIER.	GALAVIELLE	JEANBRAU.
DE ROUVILLE.	RAYMOND.	POUJOL.
PUECH.	VIRES.	

M. H. GOT, *Secrétaire.*

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. CARRIEU, Professeur, *Président.* | MM. VIRES, Agrégé.
BAUMEL, Professeur. | IMBERT Léon, Agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur ; qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE ET DE MA MÈRE

A MON FRÈRE

A MON ONCLE GABRIEL DYOUX

A MA TANTE MARGUERITE UTÉZA

UTÉZA.

A TOUS MES PARENTS

Utéza.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CARRIEU

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ VIRES

Témoignage de reconnaissance

UTÉZA.

A TOUS MES AMIS

Utéza.

ETUDE

SUR

UN CAS DE MICROMÉLIE

AVANT-PROPOS

Le sujet de notre thèse inaugurale nous a été inspiré par notre maître, M. le professeur Carrieu. L'observation d'une malade de son service a été le point de départ de ce travail.

La *micromélie* est une affection rare, rare d'une façon absolue sans doute, mais bien plus rare encore, il faut bien le dire, parce que sa connaissance n'est pas très répandue et que cette affection est le plus souvent méconnue. Depuis qu'on a attiré l'attention sur elle, cette affection, plus connue sous le nom d'*achondroplasie*, a vu ses cas se multiplier et, dans ces trois dernières années, elle a été l'objet de nombreux et importants travaux.

Nous avons, de parti délibéré, éliminé tout le côté obstétrical de la question. Ce n'est pas que la dystocie que peut engendrer la micromélie, soit du côté de la mère (Hergott, *Soc. obst. de France*, avril 1902), soit du côté de l'enfant (Champetier de Ribes et Constantin Daniel, *Soc. anatomique*,

janvier 1902), ne nous ait paru digne d'intérêt, mais nous avons craint d'être entraîné trop loin si nous avions voulu lui consacrer l'étude qu'elle mérite.

Cette réserve faite, le plan de notre étude sera très simple.

Dans un premier chapitre nous donnerons la *définition* de notre sujet, justifierons le terme de micromélie pris comme titre de notre travail, montrerons ce qu'il faut penser de ses rapports avec le rachitisme intra-utérin.

Le second chapitre sera consacré à exposer en un rapide *historique* les divers travaux qu'a suscités cette question.

Puis viendra en troisième lieu une *étude clinique* détaillée de l'affection.

Dans un quatrième chapitre nous ferons un bref *diagnostic* de la micromélie avec le rachitisme, le myxœdème, le mongolisme.

Le cinquième et le sixième chapitre seront consacrés respectivement à l'*anatomie pathologique* d'une part, à l'étude de l'*étiologie et de la nature* de la micromélie, d'autre part.

Nous terminerons par quelques *observations* de micromélie et résumerons les *conclusions* qui nous paraissent se dégager de notre travail.

Mais, avant d'aborder notre sujet, qu'il nous soit permis de remercier tous les maîtres qui ont contribué à notre enseignement.

M. le professeur Carrieu a bien voulu accepter la présidence de notre thèse après nous en avoir indiqué le sujet ; c'est un grand honneur pour nous ; nous le prions de croire à toute notre gratitude.

M. le professeur Baumel a droit à nos plus sincères remerciements pour les marques de sympathie qu'il nous a données durant le cours de nos études.

Que M. le professeur Tédenat veuille bien accepter l'expression de toute notre reconnaissance pour l'enseignement que

nous avons puisé à sa clinique. Nous quitterons la Faculté en emportant le meilleur souvenir de ses intéressantes leçons.

Il est pour nous un devoir particulièrement doux à remplir, c'est de pouvoir remercier M. le professeur-agrégé Vires, qui a été pour nous non seulement un maître bienveillant, mais encore un ami. Tout en conservant le souvenir de ses leçons, nous n'oublierons jamais la dette que nous avons contractée envers lui durant notre dernière maladie ; qu'il veuille bien accepter aujourd'hui l'hommage de notre profonde gratitude.

Merci à notre ami Pagès, interne des hôpitaux, pour l'extrême bienveillance avec laquelle il a bien voulu nous guider dans la rédaction de notre thèse.

Merci à tous nos Maitres de la Faculté et à tous ceux de nos camarades qui nous ont témoigné de la sympathie.

DÉFINITION DU SUJET

Nous avons cru bon, au début d'une étude sur une affection dont la connaissance n'est pas très vulgarisée, de bien définir notre sujet.

La micromélie est une affection congénitale essentiellement caractérisée au point de vue clinique par une briéveté excessive des membres, contrastant avec le développement exagéré du crâne et paraissant procéder d'un défaut d'accroissement en longueur des os longs par suite d'un trouble d'ossification des cartilages de conjugaison.

Cette affection est plus connue sous le nom d'achondroplasie. Nous avons adopté le terme de *micromélie* (μικρος petit, μελος membre) proposé par Kassowitz, parce qu'il exprime le caractère le plus frappant de cette affection. La dénomination d'*achondroplasie* (α privatif, χονδρος cartilage, πλασσειν former) avait été imaginée par Parrot pour bien montrer que la cause de l'affection est une lésion du cartilage. Mais ce terme est passible de quelques reproches : tout d'abord la formation cartilagineuse ne fait pas défaut dans les parties affectées du squelette, elle n'est que très ralentie ; en second lieu, chez ces mêmes sujets les os courts possèdent un développement cartilagineux normal. Kaufmann avait donné à cette affection le nom de *chondrodystrophie fœtale;* Kassowitz le rejette comme trop général, car il peut s'appliquer aussi bien aux rachitiques et aux myxœdémateux qu'aux

micromiliques. De plus, l'expression de fœtale n'est pas exacte, car la dystrophie persiste chez l'adolescent et l'adulte.

Il nous reste à séparer la micromélie du *rachitisme fœtal* si tant est que ce dernier existe. Dans ce que les anciens auteurs, avec Trousseau et Peter (Clin. méd. Hôtel-Dieu, III), Carton (Du rachitisme intra-utérin, Th. de Paris, 1893), Margarucci (Semaine médicale, 1895), ont décrit sous le nom de *rachitisme intra-utérin* on peut distinguer deux groupes : 1° Le rachitisme fœtal proprement dit, affection extrêmement rare, caractérisée par des lésions du squelette avec des courbures et des nouures des os ; 2° La micromélie, affection dystrophique des cartilages de conjugaison.

« *Le prétendu rachitisme fœtal.* — Certains enfants, dit *Marfan* dans le *Traité de médecine* de Brouardel et Gilbert, viennent au monde avec des os des membres incurvés, raccourcis, plus gros qu'à l'état normal et quelquefois avec des fractures multiples ou des pseudarthroses. C'est à ces faits qu'on a donné le nom de rachitisme fœtal ou intra-utérin. Or, il résulte des travaux de Parrot et de divers auteurs que ces faits ne méritent pas le nom de rachitisme ; il s'agit d'ordinaire d'un arrêt de développement des cartilages fœtaux ; aussi Parrot les a-t-il désignés sous le nom d'*achondroplasie*. C'est de cet état que relèvent certains nains micro-méliques et obèses. Ce qui sépare ces faits du rachitisme, c'est, entr'autres différences fondamentales, l'absence dans les os du tissu spongoïde caractéristique du rachitisme. »

Apert, dans la *Nouvelle Iconographie* de la Salpétrière (1901), n'admet pas du tout l'existence du rachitisme fœtal et conclut que l'on doit aujourd'hui bien établir que le rachitisme est une maladie acquise débutant après la naissance et due à des troubles de la nutrition, tandis que la micromé-

lie est une affection congénitale, la malformation étant constituée à la naissance.

Il résume sa pensée dans cette phrase : « On naît et on reste achondroplasique ; on devient rachitique et on peut cesser de l'être. »

Telles sont les quelques considérations que nous avons cru bon d'exposer avant d'entrer dans l'étude détaillée de notre sujet.

HISTORIQUE

La micromélie, plus connue sous le nom d'achondroplasie, a déjà fait l'objet de nombreuses études tant en France qu'à l'étranger.

Cette affection a été tout d'abord signalée par des accoucheurs, qui avaient été frappés de l'exiguïté des membres contrastant avec le volume exagéré de la tête chez certains fœtus. Plus tard la micromélie est passée dans le domaine des pédiatres qui, étudiant les arrêts de développement chez l'enfant, ont forcément rencontré de nombreux cas de micromélie. Puis, quand l'attention a été attirée sur l'existence de cette affection chez l'adulte, en particulier par Pierre Marie, les cas de micromélie se sont encore multipliés.

Déjà en 1841, *Otto* et, après lui, *Sommering* avaient signalé la brièveté des membres et le volume exagéré de la tête chez certains fœtus.

En 1853 et en 1856, *Virchow* a également décrit des cas analogues, mais en réunissant ces faits sous le nom de *rachitisme fœtal* ou *intra-utérin*.

La micromélie fut individualisée pour la première fois en 1860, par *Müller*, qui créa pour désigner ces cas l'expression de *rachitisme spécial*. Müller établissait des rapports entre cette affection et le crétinisme.

En 1871, *Winckler* décrivit un cas de *rachitisme intra-utérin avec micromélie,* (rachitis micromelica).

Puis, parurent de nombreuses observations étrangères

d'Eberth (1879), de Wyss (1881), de Neumann (1882), de Kassowitz (1882), de Smith (1886) et plus récemment d'Hofmeister (1894). Tous ces auteurs décrivent la micromélie sous le nom de *rachitisme avec crétinisme*. Au reste, Hofmeister paraît avoir confondu le rachitisme intra-utérin et la micromélie. En France, c'est *Depaul* qui le premier, en 1851, attira l'attention sur la micromélie dans un mémoire lu à l'Académie de médecine : « *Sur une maladie du système osseux développée pendant la vie intra-utérine et qui est généralement décrite à tort sous le nom de rachitisme* ». Le même auteur consacra plus tard une étude à la question dans les *Archives de tocologie* (1877-78). Ce travail est basé sur une quarantaine d'observations.

Parrot, en 1876, dans les *Archives de physiologie* (syphilis héréditaire et rachitisme) donna une description complète de la maladie et proposa le nom d'*achondroplasie* pour la désigner et la séparer nettement du rachitisme. En 1878, il faisait une communication à la Société d'anthropologie et l'affection se trouve magistralement décrite dans les leçons de Parrot, publiées ultérieurement par Froisier (1886).

Bouvier, Broca, Verneuil défendirent le rachitisme intra-utérin.

Entre les deux partis, Kassowitz vint placer une opinion mixte qui considérait l'achondroplasie comme le premier stade du rachitisme intra-utérin.

En 1899, *Kirchberg et Marchand,* dans un important travail, décrivent la *mikromelia chondromalacica.*

La même année (1889-90), *Porak* publie dans les *Nouvelles Archives d'obstétrique et de gynécologie* une revue d'ensemble de l'achondroplasie que Pierre Marie considère comme « la monographie de beaucoup la plus importante qui ait paru sur cette question ».

En 1892, nous trouvons les travaux de *Kaufmann,* de

de *Lugéol*, de *Thompson*. Le mémoire de Kaufmann mérite une place à part : il est basé sur l'examen de treize squelettes de micromélíques, mais dans tous les cas il s'agit de fœtus. L'auteur propose la dénomination de *chondrodystrophia fœtalis*, dont il distingue d'ailleurs plusieurs variétés : malacica, hypoplastica, hyperplastica.

La communication de Lugéol à la Société de médecine et de chirurgie de Bordeaux est le premier travail que l'on trouve en France depuis la monographie de Porak.

Après lui nous devons signaler une communication de fœtus micromélique par *Apert* à la Société anatomique en 1895. En 1898, *Laffargue* envoie à la Médecine moderne une observation d'un nègre micromélique, suivie quinze jours plus tard de l'observation de quatre autres sujets de la même race. La même année, dans ce même journal, nous trouvons un bref résumé d'une observation d'un garçon micromélique de 15 ans, tirée d'une leçon clinique de *Marfan*.

En 1896, *Mauclain* dans le Traité de chirurgie de Le Dentu et Delbet consacre un bref article à l'achondroplasie, qu'il range dans le groupe des maladies tropho-nerveuses des os.

En 1900, nous devons citer *Hergott* à la Société d'obstétrique, de gynécologie et de pédiatrie, *Lagny, Regnault* à la Société anatomique, *Ollier, Novi-Gosserand et Destot* à la Société de Lyon, *de Bück* dans la Belgique médicale, *Porak et Duranti* au XIII[e] Congrès international de médecine ; mais cette année est surtout marquée par le bel article de *Pierre Marie* dans la Presse médicale. « L'achondroplasie dans l'adolescence et l'âge adulte. » L'anatomie pathologique de l'affection trouve un rapport précieux dans la thèse de *Spillmann* sur le rachitisme.

En 1901, nous trouvons une communication de *Cestan et Infroit* à la Société de neurologie, un travail de *Bothezat* dans la Revue de chirurgie de Bucarest. *Apert* dans la Nou-

velle Iconographie de la Salpêtrière rejette complètement le rachitisme congénital. En 1902, plusieurs auteurs s'occupent de la micromélie. A la Société de biologie, *Apert* s'attache à montrer que le myxœdème et l'achondroplasie sont deux affections totalement différentes. *Regnault* fait une étude d'ensemble de l'affection dans les Archives générales de médecine. *Méry et Labbé*, *Comby*, communiquent à la Société médicale des Hôpitaux un cas d'achondroplasie, et l'observation de Comby sert de point de départ à la thèse de *Vilaire-Cabèche*. *Champetier de Ribes et Constantin Daniel* rapportent à la Société anatomique un cas d'éclatement du crâne chez un fœtus achondroplasique au cours d'une manœuvre de Mauriceau. C'est également l'an passé que *Kassowitz*, à la Société de neurologie de Vienne, à l'occasion de plusieurs malades qu'il présente, fait une étude du myxœdème, du mongolisme et de l'achondroplasie, à laquelle il propose de donner la dénomination de *micromélie*.

Enfin, cette année même, nous devons signaler un cas d'achondroplasie communiqué par *Comby* à la Société médicale des Hôpitaux et une excellente revue générale de l'achondroplasie chez le fœtus par *Constantin Daniel* dans les Annales de gynécologie et d'obstétrique.

ETUDE CLINIQUE

L'habitus extérieur du micromélique est frappant. On se trouve en présence de nains au crâne volumineux, au torse paraissant d'une longueur démesurée par rapport à la taille, torse auquel sont appendus des membres trop courts, ce qui justifie jusqu'à un certain point la comparaison que des auteurs anglais ont faite avec le crapaud. Tel est du moins l'aspect du micromélique type. « Le corps, considéré dans son ensemble et dans ses diverses parties, dit Parrot, a quelque chose de si caractéristique qu'on ne peut en oublier la forme après un examen attentif ».

Pour Kassowitz, cet aspect peut être résumé en trois grands caractères :

1° Brièveté frappante de toutes les extrémités avec un tronc normalement conformé ;

2° Dimension exagérée du crâne ;

3° Formation crétinoïde de la face qui est surtout indiquée par la dépression profonde de la racine du nez.

Micromélie. — Nous allons commencer l'analyse des symptômes par l'étude du plus frappant, la micromélie.

La micromélie est absolument symétrique ; elle frappe les membres inférieurs aussi bien que les membres supérieurs.

Si nous faisons placer le sujet dans la position du soldat sans armes, selon l'expression de Marie, les membres supé-

rieurs pendant le long du corps, nous remarquons que les mains, au lieu d'arriver à la partie moyenne des cuisses comme chez un sujet normal, n'atteignent que les trochanters.

Mais, dans son intéressant travail, paru dans la *Presse médicale*, Marie a étudié de plus près cette micromélie signalée avant lui par les auteurs, il a examiné la part qui revenait dans ce raccourcissement des membres supérieurs, au bras, à l'avant-bras, à la main. Si l'on mesure les distances qui séparent l'acromion de l'épicondyle, l'épicondyle de l'apophyse styloïde du radius, l'apophyse styloïde du radius de l'extrémité du médius, on s'aperçoit qu'il y a une disproportion assez considérable entre le raccourcissement subi par ces trois segments du membre ; chez le micromélique, contrairement à ce qu'on observe chez le sujet normal, l'avant-bras est plus long que le bras. C'est ce qu'on a exprimé en disant que le raccourcissement était surtout *rhizomélique* (bras), qu'il était moins prononcé pour les segments *mésomélique* (avant-bras) et *acromélique*.(main).

Les membres inférieurs présentent également le caractère micromélique, et si l'on passe à l'analyse du raccourcissement par rapport aux divers segments du membre, on trouve ici comme pour le membre supérieur que ce raccourcissement est surtout rhizomélique.

Tronc. — Le tronc est normal. Si l'on mesure la distance qui sépare la fourchette sternale du bord supérieur du pubis, on constate une longueur correspondant au tronc d'un adulte bien proportionné: Mais de là même naît la disproportion entre le tronc et les membres qui contribue en grande partie à donner son aspect tout particulièrement bizarre au micromélique. A un torse d'adulte sont appendus des bras ridiculement petits et on ne peut s'empêcher de songer au rappro-

chement fait par Parrot et par Porak entre les micromélíques et certains chiens dits « bassets », qui présentent un tronc d'un chien de taille moyenne supporté par quatre pattes d'une brièveté excessive.

Macrocéphalie. — Les micromélíques ont une grosse tête, mais ici il faut faire des distinctions. Chez le nouveau-né à terme, la circonférence du crâne est de 33 centimètres pour 50 centimètres de longueur du corps, ce qui donne comme rapport normal 66. Chez le nouveau-né micromélique, ce rapport peut varier de 90 à 120, c'est-à-dire que la circonférence du crâne peut atteindre et même dépasser la longueur du corps. Il est juste de faire remarquer que chez le sujet normal ce rapport va en diminuant avec l'âge; il s'abaisse, d'après Kassowitz, à 60 à 21 mois. Le même abaissement peut se constater chez les micromélíques, et ceux-ci, parvenus à l'âge adulte, n'ont pas toujours des crânes de dimensions par trop exagérées. Un des deux malades de Marie présentait cependant une tête énorme ; il avait une circonférence occipito-frontale de 67 centimètres pour une taille de 122 centimètres.

Ces dimensions exagérées du crâne sont telles que certains micromélíques ont pu être rangés parmi les hydrocéphales, et dans l'étude de d'Astros sur « Les Hydrocéphalies », Marie a pu relever l'observation d'un garçon de 11 ans 1/2 qui paraît un très bel exemple de micromélie.

Si nous examinons les caractères de cette macrocéphalie, nous voyons que le crâne est globuleux, que les bosses pariétales font une forte saillie, que nous nous trouvons en présence de *brachycéphales*. Dans quelques cas, cette brachycéphalie peut être telle que le diamètre bi-pariétal égale l'occipito-frontal et que l'indice céphalique soit par suite égal à 100.

Nez. — Le nez des microméliques a en général un type spécial. Il est déprimé à sa racine ; c'est un nez court et épaté. Cette dépression de la racine du nez peut prendre une telle proportion que dans un cas on pensa à une syphilis héréditaire et on institua un traitement mercuriel.

Epicanthus. — Chez les microméliques, on a signalé la présence d'un repli cutané semi-lunaire qui recouvre plus ou moins la commissure interne des paupières et se continue avec la peau de la racine du nez : c'est la disposition connue en ophtalmologie sous le nom d'épicanthus.

Voussure palatine. — On peut observer chez les microméliques une voûte palatine très ogivale ; mais ce caractère n'a rien de constant. Kassowitz a pu remarquer un certain parallélisme entre la voussure palatine et l'épicanthus.

Dentition. — On n'observe pas dans la micromélie de trouble ni dans l'apparition, ni dans la disposition des dents, et c'est là un caractère différentiel fondamental avec le myxœdème, le mongolisme et le rachitisme.

Ensellure lombaire. — C'est un des traits les plus constants de la micromélie. Cette ensellure peut être très prononcée. Il ne s'agit pas d'une incurvation de la colonne vertébrale, car les microméliques ont le rachis généralement droit. Cette ensellure est attribuée à un mouvement de bascule du sacrum qui se trouverait rejeté en haut et en arrière. Toutefois il n'y a rien d'absolu et Méry a vu un micromélique présentant une scoliose double très prononcée. Dans un cas, Apert a également constaté une déviation du rachis.

Mains. — Marie a fait une étude très détaillée de la main du micromélique. Comme impression générale, cette main

ne donne pas l'impression d'une main petite: c'est qu'elle est assez charnue et de plus, comme les doigts nous présentent une disposition toute particulière, caractérisée par une longueur presque égale des divers doigts, index, médius, annulaire, auriculaire contrastant avec l'inégalité de longueur des divers doigts chez un sujet normal, il s'en suit que cette main paraît *carrée*.

Marie a signalé encore chez les microméliques la situation postérieure de l'annulaire par rapport aux autres doigts.

Enfin, sous le nom de *main en trident*, il a décrit la disposition suivante : les doigts juxtaposés par leur base 1re (phalange) divergent par leurs deux autres phalanges (phalangine et phalangette), ce qui donne jusqu'à un certain point l'apparence des dents divergentes d'un trident.

Courbures des membres. — Il existe chez quelques micromé-liques des courbures des membres qui font immédiatement songer au rachitisme, mais une analyse attentive permet de séparer les courbures de la micromélie des lésions du rachitisme. Comme ces courbures prédominent aux jambes, on a l'aspect des tibias arqués. En réalité, tout d'abord il n'y a pas de nouures comme dans le rachitisme; puis, si l'on soumet le membre à un examen radiographique, on s'aperçoit que l'incurvation ne tient pas à l'os, mais qu'il y a un déplacement angulaire des deux segments du membre au niveau des genoux. La palpation permet du reste de sentir que les diaphyses du fémur et du tibia sont rectilignes, tandis que le plateau du tibia est fortement déjeté en dehors.

Musculature. — Chez les microméliques, les muscles font des saillies prononcées qui rappellent les formes athlétiques. Cette hypertrophie est surtout marquée sur les gastrocnémiens. Cet aspect des masses musculaires fait

penser à Marie que les anciens prenaient des microméliques pour modèles de leurs « Pygmées combattant ». Au reste, Parrot et Porak ont montré qu'on pouvait rétrospectivement faire le diagnostic de micromélie sur certaines statuettes de nains provenant des civilisations gréco-romaine et égyptienne.

Cette hypertrophie paraît bien tenir à l'augmentation des parties contractiles des muscles, car les microméliques sont aptes à des exercices musculaires inusités. Un des enfants dont Kassowitz a présenté l'observation à la Société de neurologie de Vienne pouvait, à l'âge de trois ans, se relever d'un seul bond, étant assis par terre, sans aucun aide. Apert cite le cas de deux microméliques engagés dans un cirque parisien qui, tous les soirs, étonnent le public par leurs tours de force. Mauclain a vu, à Wurtzbourg, dans un café-concert, une jeune micromélique qui y tenait l'emploi de danseuse.

Articulations. — On a signalé chez les microméliques une laxité très grande des articulations, qui serait surtout facile à mettre en évidence aux genoux. Les articulations des doigts, des poignets et des pieds sont également très lâches. Par contre, l'articulation du coude n'aurait pas toute son extension ; cette gêne dans l'étendue des mouvements de cette articulation a été attribuée au développement exagéré de l'olécrâne.

Appareil génital. — Les fonctions sexuelles paraissent se développer en leur temps chez les microméliques Les sujets ne sont ni cryptorchides, ni anorchides. « Les achondroplasiques, dit Marie, sont des « hommes » dans toute l'acception du mot, leur verge a des dimensions fort respectables et les testicules sont d'un volume normal. » Un des micro-

méliques observés par cet auteur se vantait même d'être un homme à bonnes fortunes. Les femmes microméliques ont pu devenir enceintes, ce qui a donné aux accoucheurs l'occasion d'étudier leur bassin.

Intelligence. — Les facultés intellectuelles laisseraient un peu à désirer chez les microméliques pour certains auteurs (Marie, Vilaire-Cabèche). Ce n'est pas l'opinion de Kassowitz. La plupart des microméliques adultes observés, dit-il, présentaient une intelligence moyenne ou supérieure à la moyenne, et parmi les 7 cas communiqués à la Société de neurologie de Vienne, se trouve l'observation d'une fillette qui était la meilleure élève de sa classe et qui avait l'oreille musicale telle qu'à dix ans elle reconnaissait Wagner à la musique militaire.

Obésité. — On a signalé l'obésité dans la micromélie ; Porak y a même insisté. Pierre Marie ne l'ayant pas trouvée chez les deux microméliques qu'il a observés a cru trouver la raison de cette divergence dans ce fait que Porak avait observé des microméliques femmes, et il a pensé que cette obésité devait simplement être particulière au sexe féminin. Il a trouvé une confirmation de son opinion dans l'examen de toutes les photographies de microméliques adultes qu'il a pu se procurer : aucun ne présentait d'obésité.

Poids. — L'étude du poids des microméliques aboutit à des conclusions qu'on pouvait imaginer *a priori* : ce poids est supérieur à celui d'un sujet de même taille. En effet, le micromélique a un buste normal, les os de ses membres ont leur épaisseur conservée, car l'accroissement des os en épaisseur se fait par le périoste, mais la taille est notablement diminuée en raison de la micromélie des membres inférieurs.

Malformations. — Nous devons terminer cette étude des divers caractères cliniques présentés par les microméliques, en exposant rapidement les diverses malformations qu'on a pu observer chez eux.

Nous pouvons tout d'abord signaler l'existence d'une hernie ombilicale, mais elle se présente chez le micromélique avec une fréquence beaucoup moins grande que chez le myxœdémateux.

Virchow, Borde et Kaufmann relatent chacun un cas de micromélie avec six doigts et six orteils aux deux mains et aux deux pieds.

Kirschberg et Simmondo ont décrit chacun un cas de subluxation de la hanche. Kaufmann a observé deux fois cette lésion chez ses microméliques.

En rapprochant la fréquence de la luxation congénitale de la hanche chez la femme de la fréquence de la micromélie dans ce sens, on a pensé à faire de la micromélie une des causes de la luxation congénitale de la hanche. Cette théorie trouverait une confirmation dans une étude de Grawitz, qui a fait l'examen histologique de sept cas de luxation congénitale de la hanche et qui a constaté chaque fois, sur les os qui concourent à la formation de la cavité cotyléide (iléum, ischion, pubis), une diminution très considérable de la zône de prolifération de ces os. On serait donc autorisé à rechercher sur les sujets porteurs de luxation congénitale de la hanche si l'on ne trouve pas les stigmates de la micromélie.

La micromélie chez le fœtus. — Nous en avons fini avec l'étude des caractères cliniques de la micromélie chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte, mais nous ne saurions terminer cette étude clinique de la micromélie sans réunir ici

quelques caractères présentés par le fœtus micromélique, caractères qui disparaissent chez les sujets plus âgés.

La peau présente au niveau des membres un aspect spécial qui avait bien frappé les premiers auteurs qui se sont occupés du rachitisme fœtal.

La peau qui recouvre les membres forme une série de plis qui masquent au premier abord les plis articulaires normaux. Ces plis sont encore plus marqués du côté de l'extension. Weber a ingénieusement comparé ces fœtus à des nains recouverts d'un habit trop long.

On a attiré l'attention sur les dimensions exagérées des *fontanelles* et des *sutures* chez les fœtus micromélíques. On a noté des fontanelles antérieures ayant quatre centimètres dans leur plus grand diamètre ; on a vu la fontanelle postérieure nettement perceptible chez un enfant de quatre mois. Ces faits avaient été parfaitement notés par les divers auteurs qui se sont occupés du rachitisme fœtal. Il importe de faire remarquer que, dans tous ces cas, les os du crâne sont durs et parfaitement résistants.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la micromélie devra se faire avec le rachitisme, le myxœdème infantile et le mongolisme.

La micromélie se distinguera du rachitisme par l'absence des déformations des clavicules, du sternum et des côtes (chapelet costal) si fréquentes dans le rachitisme; au niveau des diaphyses des os longs on ne constate que de légères courbures et surtout pas de nouures; de plus, la palpation et mieux l'examen radiographique montrera que, quand il y a courbure des os des membres dans la micromélie, ces incurvations sont d'origine épiphysaire ou juxta-épiphysaire. Enfin la recherche des divers symptômes de la micromélie précédemment étudiés facilitera le diagnostic.

Le myxœdème infantile donne aussi des nains, dont un type le « Pacha de Bicêtre » a acquis aujourd'hui une universelle célébrité. Ces sujets sont caractérisés par « un arrêt de développement de l'intelligence (idiotie), un arrêt de développement de la taille (nanisme , un arrêt de développement des organes génitaux et enfin une absence complète de corps thyroïde.» (Collet). Ils nous présentent une face de pleine lune, des membres énormes, avec peau infiltrée, une langue épaissie qui peut quelquefois pendre entre les arcades dentaires, un cou avec des pseudo-lipomes au niveau des creux sous-claviculaires, un thorax avec des lipomes sous les aisselles, un gros abdomen avec le « ventre de batracien ».

Reste le diagnostic entre la micromélie et le mongolisme. Cette dernière affection est caractérisée par un faciès tout particulier qui donne aux mongoloïdes un air de famille. Les fentes palpébrales sont obliques en bas et en dedans, elles sont très étroites, limitées souvent en dedans par un repli cutané semi-lunaire (épicanthus). Souvent, chez ces sujets, la bouche reste à demi-ouverte, la langue se présentant entre les arcades dentaires, mais sans augmentation de volume comme dans le myxœdème. Ces sujets ont un faciès coloré, très mobile, avec une grande vivacité d'expression. L'oreille externe a une conformation particulière qui rappelle, d'après Kassowitz, l'oreille de singe. Les organes génitaux ont un très petit volume. L'intelligence est peu développée.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les notions anatomo-pathologiques que nous possédons sur la micromélie sont toutes tirées de l'étude de la micromélie chez le fœtus ou le nouveau-né. Ces études sont dues à Müller (1860), Winckler (1871), Eberth (1879), Kassovitz (1882) et plus récemment à Porak et Durante (Soc. de méd. et de chir. pratiques, 1894), Margarucci (Semaine médicale), Spillmann (Soc. d'obst. gyn. et péd. 1900), Durante (Bull. soc. anat. 1900).

Sauf quelques modifications de détail, ces études se ramènent aux leçons de Parrot : la micromélie est caractérisée par une dystrophie du cartilage primordial qui accompagne la première poussée ostéo-génétique.

L'on sait que les os peuvent être divisés en deux groupes, selon qu'ils procèdent d'une ébauche cartilagineuse ou d'une ébauche membraneuse. La micromélie portant sur les cartilages de conjugaison, les os à ébauche membraneuse seront théoriquement indemnes. Mais pour les os longs eux-mêmes qui se développent aux dépens du cartilage, il y a lieu de distinguer, dans leur accroissement, l'accroissement en longueur et l'accroissement en épaisseur ; c'est le premier seul qui relève du cartilage qui est entravé : d'où la formation d'os de longueur diminuée, mais conservant une épaisseur normale.

Nous nous expliquons ainsi que les côtes, la clavicule, le frontal, les pariétaux qui se développent aux dépens du tissu

embryonnaire primitif sans passer par une ébauche cartilagineuse, soient épargnés.

Du côté des épiphyses des os longs, l'on constate un élargissement considérable comme si ces épiphyses avaient été écrasées. Les têtes cartilagineuses qui s'adaptent aux épiphyses sont très augmentées de volume. Ces faits constatés chez le fœtus sont vérifiés chez l'adulte par l'examen radiographique.

Les diaphyses des os longs ne présentent pas une incurvation marquée. Nous avons vu que l'incurvation des membres inférieurs tenait à la disposition angulaire des deux segments du membre par suite du déjettement en dehors des plateaux du tibia. La radiographie a montré à Pierre Marie une disposition intéressante du côté de la tête du péroné. Cette tête, au lieu d'être comme d'habitude située au-dessous de la surface articulaire du tibia, se trouve placée au même niveau si bien qu'elle peut faire partie des surfaces articulaires du genou. Cette disposition contribue, avec le déjettement en dehors des plateaux du tibia, à déterminer une incurvation des membres inférieurs, alors que les diaphyses du fémur et du tibia sont à peu près rectilignes.

Il n'est pas classique de décrire dans la micromélie d'altération des os à ébauche membraneuse. L'altération des os de la base du crâne n'est pas admise ; mais dans le cas de Champetier de Ribes et Constantin Daniel les altérations des os de la voûte du crâne étaient indiscutables macroscopiquement et furent confirmées par l'examen histologique. Constantin Daniel se résout à dire que dans ce cas il y avait un processus de *dysostose* profonde ayant frappé à la fois le système osseux à ébauche membraneuse et l'ossification d'origine cartilagineuse.

Pour les os longs, on observe des troubles profonds au niveau des cartilages de conjugaison. Pour Spillmann, la

micromélie serait caractérisée par l'absence presque complète du cartilage de conjugaison. Entre le cartilage et le tissu spongieux, se trouve une mince zone au niveau de laquelle, loin d'observer une ossification se faisant dans des travées de cellules cartilagineuses bien sériées, nous constatons une ossification complètement bouleversée. A la place du cartilage de conjugaison, on peut voir un tissu conjonctif fibrillaire très délicat, sur lequel on trouve soit des amas de cellules cartilagineuses, soit des îlots de tissu osseux très dense, soit des amas fibroïdes. Spillmann conclut que les lésions histologiques de la micromélie sont assez caractéristiques pour qu'on puisse assez aisément les distinguer des lésions du rachitisme fœtal, qui présente lui aussi des altérations typiques (couche spongoïde, couche chondroïde).

Pour Durante, il n'y a pas une différence aussi absolue entre les lésions de la micromélie et du rachitisme. La micromélie représenterait par ses lésions une forme précoce et incomplète du rachitisme. Pour lui, le cartilage de conjugaison est complètement bouleversé, les cellules cartilagineuses sont disposées sans ordre, ne présentant en aucun point l'aspect sérié normal ; l'ossification se ferait par calcification de la substance fondamentale du cartilage, déterminant ainsi la formation de blocs de cartilage calcifiés.

Mais, qu'on admette avec Spillmann une absence presque absolue du cartilage de conjugaison, ou qu'on adopte l'opinion de Durante, qui croit à une ossification anormale de ce cartilage, on en arrive toujours à un trouble dans l'ossification du cartilage sérié, tandis que dans le rachitisme on a une prolifération excessive des cellules du cartilage sérié et une absence d'ossification périostée.

On a cherché à étudier le processus d'ossification dans la micromélie par des examens radiographiques, mais les

résultats ne sont pas concordants. Tandis que Marie pense que la soudure des épiphyses est au moins considérablement retardée, sinon toujours incomplète, Cestan admet que le cartilage est ossifié irrégulièrement, et Méry croit que les cartilages épiphysaires, pour être diminués d'épaisseur, n'en existent pas moins.

ÉTIOLOGIE ET NATURE

Nous avons gardé pour la fin de notre travail le chapitre de l'étiologie et de la nature de la micromélie; c'est là un des points les plus obscurs de la question, il a fait l'objet de nombreuses discussions de la part des auteurs qui se sont occupés de la micromélie; malheureusement, sauf quelques rares faits, nous restons encore dans le domaine des hypothèses.

On a signalé la fréquence de la micromélie dans le *sexe féminin* : les sept cas observés par Kassowitz concernaient des sujets du sexe féminin. Et il ne s'agit pas là d'une constatation accidentelle; plusieurs auteurs ont signalé le fait. Parmi les douze cas cités dans le travail de Kaufmann, nous trouvons trois garçons et neuf filles. Toutefois, les cas de micromélie dans le sexe masculin sont plus fréquents que ne semble le croire Kassowitz dans son travail : le malade observé par Méry et Labbé, le malade de Comby qui a servi de point de départ à la thèse de Vilaire-Cabèche, les deux sujets qui ont fait l'objet de l'étude de Pierre Marie et plusieurs autres appartiennent au sexe masculin.

Une question étiologique très importante dans l'étude de la micromélie est celle de l'*hérédité*. C'est là un facteur très important pour Porak et Marie. Pour Marie, cette question de l'hérédité aurait, si elle était tranchée par l'affirmation, un intérêt fortement augmenté par la déduction qu'on pourrait peut-être en tirer, à savoir qu'il y aurait lieu de se demander

si certaines peuplades de nains cités par des historiens ou des voyageurs ne sont pas des micromélíques.

L'influence de l'hérédité n'est pas évidente dans toutes les observations, mais dans certaines elle a un caractère si manifeste, que l'importance de ce facteur est indiscutable. Nous ne saurions mieux faire que de résumer brièvement une observation de Bœck rapportée dans la thèse de Vilaire-Cabèche.

Il s'agit d'une femme micromélique de 23 ans qui présente les antécédents héréditaires suivants :

Trisaïeul, nain rachitique (achondroplasique). Son grand-père et sa grand-mère, qui étaient normalement conformés, eurent cinq enfants. De ces cinq enfants, l'un, son père, présentait une tête volumineuse avec des membres incurvés et très petits (achondroplasie). Du mariage de son père avec une femme bien conformée naquirent onze enfants : quatre moururent peu après leur naissance, cinq se développèrent normalement.

Deux, c'est-à-dire sa sœur et elle-même, sont restées très petites (achondroplasiques).

Cette femme, enfin, a une autre sœur, mariée avec un homme bien bâti et mère de quatre enfants dont l'un, fille de 10 ans, est très petite et atteinte d'achondroplasie.

A côté de l'hérédité, il faut placer parmi les facteurs de la micromélie toutes les causes fréquentes d'hérédo-dystrophie : nous trouvons notés dans des observations la syphilis, la tùberculose, l'alcoolisme et les autres intoxications.

Enfin Constantin Daniel invoque avec Pinard : « le groupe de toutes les déchéances physiologiques passagères, mais contemporaines de la procréation (maladies aiguës, convalescence, etc.) qui retentissent d'une façon si profonde sur l'œuf et par conséquent sur le développement de l'embryon». Il est certain qu'il y a là un facteur qui peut être d'une très

grande puissance; malheureusement il est souvent bien difficile de le mettre en évidence pour un cas donné, et à ce point de vue bien des observations resteront encore dans le vague.

Quelle est la nature de la micromélie ? Les opinions émises par les divers auteurs nous paraissent pouvoir se ramener à trois théories :

1° Pour les uns, avec Parrot, il s'agit d'une *dystrophie dégénérative primitive* du cartilage de conjugaison.

2° D'autres voient dans la micromélie le résultat d'une *hérédo-intoxication* ou d'une *hérédo-infection*.

3° Enfin certains auteurs considèrent cette affection comme provenant d'une *dystrophie glandulaire*, et en particulier d'une *dystrophie du corps thyroïde*.

La première théorie a été énergiquement soutenue par de Bück dans la Belgique médicale (1900, n° 50) : « Pour nous, dit-il, tout comme il existe un nain infantile par anangioplasie, il existe un nain micromélique par chondrodystrophie congénitale. Cette chondrodystrophie représente pour nous une insuffisance chondroplasique résidant dans le germe cartilagineux même, de nature dégénérative primitive et non d'origine dysthyroïdienne. ...

Une preuve en faveur de la nature dégénérative de l'achondroplasie nous semble résider dans la coexistence presque régulière de stigmates profonds de dégénérescence et dans la propriété de se transmettre par hérédité, à tel point qu'elle pourrait devenir un caractère de race, comparable à la race des chiens bassets ».

On peut reprocher à cette théorie de s'appuyer sur des faits qui ne sont pas entièrement établis : si certaines observations montrent un rôle important du facteur héréditaire, il n'est pas encore démontré que la micromélie soit une affection héréditaire.

La seconde théorie a été exposée par Porak et Durante, qui se sont basés sur deux faits observés. Ils ont vu deux fœtus achondroplasiques naître l'un d'une mère syphilitique en pleine période secondaire, l'autre d'une mère ayant présenté à l'autopsie une dégénérescence aiguë du foie et des lésions rénales d'origine toxique. Ces auteurs ont été amenés à penser qu'une intoxication du fœtus d'une durée et d'une intensité déterminées, se produisant à un certain moment de son existence peut créer des lésions rachitiques localisées aux noyaux cartilagineux symétriques et évoluant très rapidement. Ces auteurs ont constaté aussi chez ces fœtus des lésions nerveuses, mais ils ne mettent pas les lésions osseuses sous l'influence des premières.

Deux observations comme celles de Porak et Durante doivent avoir plus d'autorité, dans la question qui nous occupe, que toutes les discussions théoriques. Au reste, les auteurs ne sont pas exclusifs : « Si dans les deux observations précédentes, disent-ils, la substance toxique semble provenir de l'organisme maternel, il serait imprudent d'y voir une loi générale et de nier absolument l'existence d'une achondroplasie par insuffisance glandulaire fœtale, et c'est à ces nouveaux faits à nous dire si, à côté d'une achondroplasie par hérédo-intoxication, il en existe également par auto-intoxication.

Enfin, une troisième théorie voit dans la micromélie le résultat d'une dystrophie glandulaire. « Je ne suis guère satisfait, dit Pierre Marie, par l'idée qu'il s'agisse d'une pure et simple lésion du cartilage ; je croirais volontiers que celle-ci est plutôt un effet qu'une cause et tendrais à la reléguer au rang de manifestation secondaire due à une *dystrophie de cause générale* ».

Nous connaissons déjà deux maladies du système osseux causées par des altérations glandulaires, l'acromégalie, qui

résulte presque toujours d'une altération de la pituitaire, le nanisme myxœdémateux, qui s'accompagne toujours d'une altération de la glande thyroïde.

Cestan objecte dans l'Iconographie de la Salpêtrière que la lésion s'établit *peut-être* chez des fœtus avant l'apparition d'une fonction glandulaire bien définie. Mais c'est là une pure hypothèse.

La théorie de la dystrophie glandulaire se précise avec certains auteurs, qui concluent nettement à la dystrophie thyroïdienne (Hertoghe, Masoin).

On a dit que l'anatonie pathologique séparait le nanisme myxœdémateux de la micromélie, en montrant dans le premier cas un cartilage épiphysaire en état de torpeur, mais susceptible, sous l'influence d'un traitement approprié, de s'ossifier, tandis que la lésion de la micromélique est une lésion éteinte à la naissance (Müller, Kassowitz), s'étant produite dans les premiers mois du fœtus.

Pour nous, il ne ressort pas de ces constatations qu'il y ait une différence de nature entre les deux lésions ; il peut s'agir de degrés divers d'une même affection survenus à des âges différents de la vie intra-utérine ou extra-utérine du sujet.

Les recherches histologiques de Legry et Regnault ont montré que le corps thyroïde est normal chez les fœtus micromélíques tant au point de vue macroscopique que microscopique.

Marie, Cestan, ont publié des observations de résultat négatif du traitement de la micromélie par le corps thyroïde. Mais il existe aussi des résultats positifs. Méry a vu son malade, un garçon de douze ans, grandir en moins d'un an de cinq centimètres. Dans la discussion qui a suivi cette communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, Geoffroy a dit qu'il croyait que, pour produire des résultats,

le traitement thyroïdien devait être donné jusqu'à produire la tachycardie.

Kassowitz ne croit pas que la micromélie tienne simplement à la suppression de la fonction thyroïdienne ; mais, comme d'autre part, il a vu certains phénomènes de la micromélie s'amender par le traitement thyroïdien, il émet l'hypothèse de la lésion ou de l'atrophie d'un autre organe inconnu dont la sécrétion agit d'une façon analogue à celle de la thyroïde. Il y avait une analogie avec l'acromégalie qui, à côté de ses symptômes propres, en offre d'autres qui rappellent le myxœdème, et qui cèdent au traitement thyroïdien sans que l'acromégalie soit influencée.

« Nous estimons avec Hertoghe, dit Masoin, que le fait de voir la micromélie achondroplasique influencée favorablement par la médication thyroïdienne, constitue un argument primordial en faveur de l'origine dysthyroïdienne de cette affection ; des considérations d'ordre spéculatif ne peuvent rien contre des arguments de fait ».

Notre cas, par la coexistence d'un goître avec la micromélie, a, en l'espèce, une importance considérable, mais nous reconnaîtrons sincèrement qu'il est malheureusement un peu fruste et manque de quelques documents.

Aussi ne porterons-nous pas de conclusion ferme sur la nature de cette curieuse affection. Nous pensons que de nouvelles recherches sont encore nécessaires, mais l'on peut espérer qu'avec la multiplication sans cesse croissante des cas de micromélie, publiés à mesure que la connaissance de cette affection se vulgarise et, d'autre part, avec l'application méthodique de la médication thyroïdienne à dose sérieuse aux cas observés, la nature de la micromélie sera peut-être tranchée dans un avenir prochain.

Observation Première

(Personnelle)

Service de M. le professeur CARRIEU.

R. S. 20 ans, entre le 2 février 1903 salle Bichat n° 3.

Cette malade entre à l'hôpital se plaignant d'anorexie, de gastralgie, de vomissements et de crises d'étouffement. On décèle chez elle deux zones hystérogènes au niveau des fosses iliaques et des zones d'anesthésie et d'hyperesthésie cutanées.

Mais on est immédiatement frappé de l'exiguité de la taille de cette malade, qui présente en outre un goître kystique du lobe gauche de son corps thyroïde.

Cette malade est opérée de son goître par M. le professeur Tédenat le 20 février et revient, la plaie complètement cicatrisée, le 28 mars, dans la salle Bichat, où elle est placée au n° 18. C'est à ce moment que nous examinons la malade.

Antécédents héréditaires. — Le père et la mère sont bien portants et bien constitués. La malade a trois sœurs qui ne présentent pas de nanisme.

Antécédents personnels. — N'avait jamais été malade jusqu'aux accidents gastralgiques qu'elle a ressentis deux mois avant son entrée à l'hôpital.

La malade dit que son goître s'est développé seulement depuis deux ans, mais il est permis d'avoir quelques doutes à cet égard.

Etat actuel. — Nous procédons à un examen et à des mensurations soignées de la malade.

La taille de cette jeune fille est de 1 m. 28. La distance

qui sépare le vertex de l'ombilic égale 56 centimètres. Le tronc paraît normalement constitué ; la distance qui sépare la fourchette sternale du bord supérieur du pubis est de 50 centimètres.

Les membres supérieurs n'arrivent pas au tiers moyen de la cuisse comme chez un sujet normal ; au reste, ce raccourcissement des membres supérieurs est bien mis en évidence par les mensurations. La longueur totale du membre supérieur, de l'acromion à l'extrémité du médius, est de 50 centimètres, qui se décomposent ainsi qu'il suit :

De l'acromion à l'épicondyle = 18 centimètres ;

De l'épicondyle à l'apophyse styloïde du radius = 20 centimètres ;

De l'apophyse styloïde à l'extrémité du médius = 12 centimètres.

Le bras est donc plus court que l'avant-bras ; le raccourcissement est surtout rhizomélique.

Ce caractère de la micromélie est moins marqué pour les membres inférieurs ; la cuisse, du bord supérieur du grand trochanter à l'interligne fémoro-tibial, mesure 27 centimètres contre 28 centimètres pour la jambe mesurée de l'interligne fémoro-tibial au sommet de la malléole externe.

La tête n'est pas très volumineuse ; la circonférence occipito-frontale mesure cependant 54 centimètres.

Cette jeune fille ne présente pas la dépression de la racine du nez signalée comme caractéristique.

La voussure palatine est exagérée ; les dents sont bien implantées ; la malade dit avoir marché à deux ans.

Le thorax ne présente pas de chapelet rachitique. Du côté des articulations, on observe un peu de laxité, mais pas très prononcée.

Les deux tibias paraissent incurvés, mais *sans nouures*. La main ne nous présente pas l'aspect divergent en trident,

La peau est souple, sans infiltration myxœdémateuse. Nous n'observons pas d'ensellure lombaire.

Toutes les fonctions paraissent s'opérer régulièrement chez cette jeune fille ; on ne trouve à relever qu'une constipation quelque peu opiniâtre. L'instauration menstruelle s'est faite à 17 ans seulement, et depuis lors la jeune fille n'a un écoulement sanguin que tous les deux mois et d'une durée d'un jour seulement. L'intelligence ne paraît pas diminuée.

La malade sort le 17 mai.

Observation II

(Méry et Labbé. Soc. méd. des Hôp. 1902).

L .. Henry, âgé de douze ans.

Rien d'anormal chez les parents. La mère a eu douze grossesses, dont deux fausses couches à deux mois et trois mois et demi.

Quatre enfants sont morts de gastro-entérite avant trois mois.

Six enfants sont vivants. Quatre sont très bien portants.

L'aîné fait actuellement son service militaire. Un cinquième a eu, à l'âge de 5 ans, un mal de Pott, qui a guéri en laissant une gibbosité assez prononcée. Le sixième enfant est notre malade actuel.

Personnellement, il semble avoir payé son tribut à la plupart des maladies infectieuses de l'enfance : scarlatine, rougeole, varicelle.

Il aurait même eu des accidents méningés (?). Depuis plusieurs années il a de la blépharite chronique. Il est né à terme, et dès la naissance on remarqua les dimensions anor-

males de la tête qui déterminèrent un accouchement laborieux sans forceps pourtant.

On s'aperçut aussitôt de la brièveté des membres inférieurs, brièveté assez marquée pour que la mère n'ait pu le porter facilement sur son bras qu'à l'âge de 5 ans.

La dentition n'aurait pas subi de retard très marqué. — La marche a été plus lente, et n'a commencé que vers 3 ans.

La croissance de l'enfant a toujours présenté un retard considérable. La taille actuelle ne dépasse guère celle d'un enfant de 4 ans, et depuis deux ans, d'après la mère, l'enfant n'aurait guère grandi que d'un centimètre par an.

C'est cet arrêt absolu dans la croissance qui décide la mère à amener l'enfant à l'hôpital Bretonneau dans le service de M. le Dr Sevestre, où nous avons eu l'occasion de l'observer à diverses reprises et en particulier au commencement du mois d'août, puis le 28 novembre 1901.

Les résultats des examens et des mensurations prises à ces deux époques sont à peu près identiques; aussi, pour éviter des répétitions, les confondrons-nous en un exposé unique.

L'aspect général du petit malade est très particulier. Ce qui frappe tout d'abord, c'est l'exiguité de sa taille qui ne dépasse pas 96 centimètres, présentant le tableau du nanisme le plus prononcé. Puis on s'aperçoit de la disproportion qui existe entre les diverses parties du corps.

Le tronc est à peu près normal. Les membres, au contraire, sont extrêmement courts et épais. La tête, au contraire, paraît augmenter de volume, et ses dimensions, plus encore que celles du thorax, font un contraste frappant avec l'exiguité de la taille.

Dans l'ensemble, l'aspect de l'enfant rappelle par sa dysharmonie la comparaison fort juste avec le chien basset.

La brièveté des membres est vraiment extraordinaire.

Dans la station verticale, l'extrémité de la main n'arrive pas au niveau du grand trochanter, tandis que chez un sujet normal elle descend au niveau du second tiers de la cuisse.

La main droite, chez notre malade, paraît descendre un peu plus bas, par suite de la déformation vertébrale existant chez lui.

Le tronc présente des dimensions à peu près normales pour l'âge du malade. La longueur de la colonne vertébrale, mesurée de la septième cervicale à la cinquième lombaire, est de 36 centimètres. Les clavicules ont leurs dimensions à peu près normales, mais leurs courbures sont exagérées, elles sont très sinueuses. Elles mesurent 11 centimètres des deux côtés.

La colonne vertébrale présente une scoliose double très marquée, dont la concavité est tournée à droite à la partie supérieure (région dorsale), à gauche à la partie inférieure.

La déviation inférieure (colonne lombaire) n'est qu'une courbure de compensation.

De cette déviation rachidienne résulte une déformation thoracique très prononcée, bien visible lorsqu'on regarde le thorax par sa face antérieure ; tandis que le côté gauche du thorax fait saillie notablement en arrière et en dehors, il existe du côté droit, à la région mammaire, une sorte de déformation en coup de hache, véritable coudure brusque de la paroi thoracique qui forme une sorte d'angle dièdre à sinus antéro-externe. Le côté droit de la poitrine bombe en avant.

Il en résulte une déformation très prononcée de toute la région pectorale droite et un abaissement marqué de l'épaule du même côté, ce qui explique que la main droite descend un peu plus bas que la main gauche. En outre, la colonne lombaire présente une ensellure marquée, bien visible quand l'enfant est debout ou couché sur un plan résistant.

Il en résulte une saillie anormale de la région fessière, tandis que le ventre se porte en avant, la partie sous-ombilicale tendant vers l'horizontale par suite de l'inclinaison exagérée du bassin.

Membres inférieurs. — Les mensurations, soit en totalité, soit par segment, démontrent l'extrême brièveté de ces membres. La longueur de la cuisse, mesurée du sommet du trochanter à l'interligne fémoro-tibial, n'est que de 20 centimètres. Celle de la jambe, de l'interligne fémoro-tibial à la malléole externe, de 19 centimètres.

Malgré ces dimensions restreintes, les membres inférieurs présentent un volume assez considérable et une musculature très développée, égale au moins à celle de beaucoup d'enfants du même âge. La circonférence à la racine de la cuisse est de 34 centimètres à droite et de 33 centimètres à gauche.

L'os tout entier, aussi bien que les muscles, participe à cette épaisseur du membre. Il est facile de s'assurer par la palpation que la diaphyse osseuse, bien que très courte, présente des dimensions transversales qui ne sont pas notablement inférieures à celles d'un os de longueur normale. Quant aux épiphyses, elles sont très hypertrophiées. Le trochanter forme une saillie très considérable et les épiphyses du genou, les malléoles, présentent à première vue une exagération évidente de leurs dimensions transversales.

Il n'existe pas de courbures anormales des segments du membre, mais les courbures normales sont notablement exagérées.

Le fémur présente une forte incurvation antéro-postérieure.

Le tibia, bien qu'ayant gardé sa forme habituelle, présente également une exagération assez marquée de sa courbure normale à concavité interne.

Les pieds sont larges, carrés, de dimension très grande relativement à la jambe.

Leur longueur, mesurée de la partie postérieure du talon à l'extrémité du gros orteil, est de 17 centimètres.

Les membres supérieurs présentent des déformations du même ordre.

La longueur du bras, prise de la grosse tubérosité de l'humérus au pli du coude, est de 10 centimètres des deux côtés.

La longueur de l'avant-bras, du pli du coude au pli supérieur du poignet, est de 12 centimètres à gauche, de 13 centimètres à droite.

L'avant-bras est donc notablement plus long que le bras, ce qui est l'inverse de la normale.

De plus, il y a une différence de longueur entre les deux avant-bras. Cette différence, combinée avec l'abaissement de l'épaule droite, fait paraître, à première vue, le bras droit bien plus long que le gauche.

Ici comme aux membres inférieurs, le volume des diaphyses est hors de proportion avec leur longueur, et l'hypertrophie des épiphyses y est encore plus notable. La tête humérale, épaissie et déformée, forme une saillie considérable sous le deltoïde. Le coude, très volumineux, mesure 16 cent. 1/2 de circonférence Le pli du coude présente une obliquité exagérée. Ses courbures osseuses sont prononcées, la torsion de l'humérus très augmentée.

La longueur du membre supérieur, mesurée de l'acromion à l'extrémité du médius, est de 51 cent. 5 pour un enfant normal de huit ans.

Chez notre malade, qui a douze ans, cette longueur n'est que de 33 centimètres.

La main est charnue; les doigts, carrés du bout, en forme de boudin, ne présentent que de très faibles différences de longueur entre eux.

Si l'on fait écarter ses doigts au malade, la main prend l'aspect « en trident », le médius et l'index restant accolés d'un côté, le petit doigt et l'annulaire de l'autre.

Les dimensions de la main sont hors de proportion avec le reste du membre supérieur. La longueur est de 11 c. 1/2 des deux côtés.

La tête est forte. Le tour de tête est de 51 cent. 1/2. La circonférence sous-occipito-bregmatique est de 48 centimètres; la sous-occipito-frontale, de 49 cent. 1/2. La circonférence correspondant au diamètre maximum de Budin mesure 56 cent. 1/2.

Les déformations osseuses sont très remarquables.

Les bosses frontales sont saillantes, ainsi qu'à un moindre degré les bosses pariétales. Il en résulte une saillie considérable de la partie supérieure du front (front olympien), en même temps qu'un élargissement notable du diamètre biparié tal, et un aplatissement apparent de la partie supérieure du crâne.

Le nez est déformé, aplati et élargi à la partie supérieure. Les fosses orbitaires paraissent peu développées et les yeux sont un peu à fleur de tête, mais les mêmes caractères se retrouvent chez la mère du malade.

Les dents et la voûte palatine sont normales.

Le menton est proéminent et carré.

La face, dans son ensemble, paraît un peu élargie. La blépharite chronique a entraîné la chute complète des cils, si bien que le visage présente un peu un faux aspect de myxœdémateux.

Il n'y a rien à noter de particulier du côté des viscères.

Tube digestif, cœur et poumon sont absolument normaux.

Les organes génitaux externes sont encore peu développés, mais leurs dimensions n'ont pourtant rien d'anormal, étant donné l'âge du malade.

L'intelligence de l'enfant est assez bien développée ; il sait lire et écrire et suit les cours d'une école, sans être cependant un élève laborieux à cause de son manque d'attention.

Il est très vif, s'habillant très vite et adroitement, mais ne pouvant rester en place. La mère se plaint un peu de d'irritabilité de son caractère.

Le traitement conseillé a consisté dans l'emploi de tablettes de corps thyroïde correspondant à la dose de 30 centigrammes d'extrait sec par jour, donné par période de huit jours suivie d'un repos égal.

L'enfant, revu à la fin de décembre 1901, ne présente aucune modification importante.

On trouve un demi-centimètre de plus de taille et quelques différences au point de vue des mensurations du tour de tête, 1 centimètre de plus pour le diamètre maximum.

L'enfant a été suivi également pendant le début de l'année 1902 et a continué son traitement thyroïdien sous forme de tablettes dosées à 5 centigrammes de corps thyroïde, trois par jour avec les interruptions déjà signalées.

Nous le revoyons une dernière fois, le 31 mai 1902.

D'après la mère, l'enfant aurait grandi un peu depuis quelques mois. On trouve, en effet, 1 m. 1 de taille au lieu de 96 cent. 1/2 fin décembre.

Les mensurations du thorax, comparées avec celles d'un enfant sain, nous donnent des chiffres à peu près identiques.

De l'extrémité supérieure du sternum à l'ombilic, on a, chez notre malade, 29 centimètres et, chez un sujet sain du même âge, 28 centimètres.

Le tour de poitrine, au niveau des mamelons, donne 61 centimètres chez le sujet sain et 55 centimètres chez notre malade.

La longueur du bras (de l'acromion à l'extrémité de l'index) est de 38 centimètres chez le malade, 60 chez le sujet sain.

Pour le membre inférieur, de l'épine iliaque antéro-supérieure à l'extrémité inférieure de la malléole externe, on a 51 centimètres chez le malade, 79 chez le sujet sain.

On retrouve aux membres supérieurs ce volume relativement exagéré des masses masculines. Cet aspect est surtout accusé par les muscles épicondyliens.

Observation III

(Comby, Soc. méd. des Hôp. 1902)

Le 6 août 1901, se présente, à ma consultation de l'hôpital des Enfants-Malades, un garçon de 5 ans et demi, que plusieurs médecins ont considéré comme rachitique.

Le père, âgé de 39 ans, est bien portant, sa taille est de 1 m. 66 ; la mère, âgée de 36 ans, est de taille moyenne et se porte également bien. Le grand-père maternel serait petit, trapu et aurait les mains et les pieds très courts. L'enfant est né à terme, mais l'accouchement a été laborieux; nourri au sein par sa mère jusqu'à douze mois, il a marché à dix-huit mois. Pas de retard pour la dentition ni pour la parole.

On est frappé par le volume exagéré de la tête et par l'exiguité de la taille. Crâne volumineux (53 centimètres de circonférence), face élargie. La physionomie est celle d'un enfant intelligent. Fontanelle fermée. Le poids du corps est de 15.000 grammes (moyenne de cet âge). La taille, au contraire, est très inférieure à la moyenne : 85 centimètres. (Enfant de deux ans et demi à trois ans).

Le raccourcissement porte sur les membres à l'exclusion du tronc. Le bras et l'avant-bras n'ont que 11 centimètres de longueur ; la main, large, aux doigts écartés, a une longueur de 9 centimètres depuis l'articulation radio-carpienne

jusqu'à l'extrémité du médius. Au membre inférieur, nous trouvons une longueur totale de 32 centimètres depuis la crête iliaque jusqu'à la malléole. La jambe est plus longue que la cuisse (15 et 14 centimètres). Le buste est long et semble normal (35 centimètres). Forte ensellure lombaire avec enfoncement latéral des côtes. Ventre gros (57 centimètres de circonférence à l'ombilic). Muscles fessiers saillants, musculature de tout le corps bien développée.

Organes génitaux en bon état.

L'enfant a des végétations adénoïdes ; bouche entr'ouverte, cornage et ronflement la nuit.

Observation IV

(Comby, Soc. méd. des Hôp. 24 avril 1903).

Il s'agit d'une petite fille âgée actuellement de 14 mois, qui nous a été adressée à l'hôpital des Enfants-Malades, il y a un mois, par M. le Dr Wisner (de Bois Colombes).

Malheureusement, l'agitation de cette fillette est telle qu'il nous a été impossible d'obtenir, jusqu'à présent, une photographie ou une radiographie présentable.

Rien à noter dans les antécédents héréditaires.

Père âgé de 35 ans, bien portant, grand, vigoureux, non alcoolique. Mère âgée aussi de 35 ans, bien portante. Trois autres enfants vivants, bien portants, grands et bien proportionnés.

Née à terme, la fillette se présentait par la face et n'a été mise au monde qu'avec de grandes difficultés. La grossesse avait été pénible, la mère souffrant du ventre et se livrant, malgré cela, à des occupations fatigantes. Ce qui rendait l'accouchement difficile, c'est le volume de la tête.

L'enfant fut nourrie au biberon avec du lait stérilisé ; elle

ne fut pas très bien réglée et explique les stigmates rachitiques qu'elle présente concurremment avec les déformations achondroplasiques.

A partir de trois mois, cette enfant prenait trois bouillies par jour (phosphatine); sous l'influence de cet abus alimentaire, on a observé des vomissements, de la constipation et un grand retard dans la croissance.

La première dent ne s'est montrée qu'à dix mois. Pour comble de malheur, l'enfant a contracté la coqueluche à l'âge de trois mois.

Cependant elle a résisté à tout cela et n'a pas eu d'autres maladies.

Au premier abord, on est frappé par le volume de la tête, qui fait contraste avec la gracilité et la petitesse des membres. La circonférence de la tête dépasse 46 centimètres pour un poids total de 4280 grammes. L'enfant ayant à peu près le poids, la taille, le volume d'un enfant nouveau-né, la circonférence de la tête ne devrait pas excéder 36 centimètres.

La longueur totale du corps est d'environ 95 centimètres, depuis le sommet de la tête jusqu'au talon. La longueur du tronc est de 25 centimètres, ce qui est beaucoup par comparaison avec la brièveté des membres. C'est là un des traits saillants de l'habitude extérieure de cette enfant.

On est frappé non seulement de la grosseur de la tête, mais encore de la longueur du buste.

A ce buste démesuré sont appendus des membres courts. Le membre supérieur n'a que 18 centimètres de longueur, dont 7 pour le bras, 7 1/2 pour l'avant-bras et 4 1/2 pour la main. Il est à remarquer ici que le segment acromélique du membre (l'avant-bras) l'emporte sur le segment rhizomélique (le bras). La main est large, courte, trapue, et présente bien cette disposition en trident des trois doigts du milieu,

sur laquelle a insisté avec raison notre collègue Pierre-Marie.

Le membre inférieur est relativement plus court encore que le membre supérieur ; la cuisse n'a pas plus de 10 centimètres de long et la jambe 9 centimètres.

Outre ces disproportions, qui font de cette enfant un *nain micromèle*, nous constatons une cyphose dorso-lombaire à grand rayon qui semble due au rachitisme, un chapelet costal, un retard dans l'éruption des dents, qui semblent bien imputables aussi au rachitisme.

L'enfant n'est pas dépourvue d'intelligence, elle reconnaît sa mère et ses proches, sourit en leur présence, pleure quand elle voit des figures étrangères, etc.

CONCLUSIONS

1° La micromélie est une affection rare, mais dont la fréquence augmente à mesure qu'elle est plus connue et par suite passe moins souvent ignorée.

2° Elle a un aspect clinique si caractéristique qu'il est difficile de la méconnaître quand une fois on a eu son attention attirée sur elle. Micromélie, surtout rhizomélique, macrocéphalie, exiguité de la taille, dépression de la racine du nez, ensellure lombaire et les autres signes étudiés en détail dans notre étude clinique, en font un type tout à fait spécial.

3° Le diagnostic avec le rachitisme, le myxœdème, le mongolisme en est assez aisé.

4° La micromélie est caractérisée, au point de vue anatomique, par une lésion des cartilages de conjugaison des os longs entraînant un trouble de l'ossification.

5° L'étiologie de la micromélie est entourée d'obscurité ; l'hérédité paraît cependant être un facteur de cette affection. Trois théories principales cherchent à expliquer la nature de la micromélie : 1° dystrophie primitive du cartilage de conjugaison, de nature dégénérative ; 2° dystrophie du cartilage secondaire à une hérédo-intoxication ou une hérédo-infection;

3° Dystrophie cartilagineuse secondaire à une dystrophie glandulaire, peut-être thyroïdienne. Avec les éléments que nous possédons pour le moment, il est encore difficile de se prononcer, mais la multiplication des observations de micromélie publiées dans ces dernières années nous autorise peut-être à espérer une solution du problème dans un avenir prochain.

Vu et permis d'imprimer :
Montpellier, le 5 Juin 1903.
Pour le Recteur,
Le Vice-Président du Conseil de l'Université
MAIRET.

Vu et approuvé :
Montpellier, le 5 Juin 1903
Le Doyen,
MAIRET.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

Apert. — Bull. Soc. anat., 1895.

— — Nouv. Iconographie de la Salpêtrière. 1901, n° 4.

— — Soc. de Biologie. 1er février 1902.

Boeckh. — Arch. für Gynækologie. 1893.

Bothezat. — Rev. de Chir. Bucarest. 1901.

Bück (D. de). — Belgique médicale. 1900.

Champetier de Ribes et Daniel. — Bull. Soc. Anat. 24 janv. 1902.

— Soc. d'Obst., de Gynéc. et de Pédiatrie 21 juillet 1902.

Cestan. — Nouv. Icon. de la Salpêtrière. 1901, n° 4

Cestan et Infroit — Soc. de Neurologie. 18 avril 1901.

Comby. — Bull. Soc. méd. des Hôpitaux. 1902. 551-52.

— — Soc. Méd. des Hôpitaux. 24 avril 1903.

Daniel. — Ann. de Gynécologie et d'Obst Janvier 1903.

Depaul. — Académie de Médecine. 1851.

— — Arch. de Tocologie. 1877-78.

Durante. — Soc. anat. 1900.

Kassowitz. — Soc. de Neurologie de Vienne, in Med. pratique. 1902-03.

Laffargue. — Sur un cas d'achondroplasie. Méd. moderne. 1898 364.

— Quatre nouveaux cas d'achondroplasie. Méd. moderne. 1898. 515.

Lugeol. — Journ. de Méd. de Bordeaux. 1892.

Marfan. — Article Rachitisme in Tr. de Médecine Brouardel-Gilbert.

— Médecine moderne. 1898.

Marie. — Presse médicale. 1900.

Mauclaire. — Art. Achondroplasie in Tr. de Chir. Le Dentu et

— Delbet. II.

Méry et Labbé. — Bull. Soc. Méd. Hôp. 1902. 543.

Nové-Gosserand et Destot. — Bull. Soc. Chir. de Lyon. 1900.
Ollier. — Lyon médical. 1900.
— — Bull. Soc. de Chir. de Lyon. 1900.
Parrot. — La syphilis héréditaire et le rachitisme.
Porak. — N. Arch. d'Obst. et de Gynéc. 1889-90.
Porak et Durante. — XIII[e] Congr. intern. de Méd. 1900 (Sect. d'Obst.).
Regnault. — Arch. gén. de Méd. 1902.
Spillmann. — Le rachitisme. Th. doctorat. Nancy. 1900.
Vilaire-Cabèche. — Th. de Paris. 1902.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.